

原著

右側大動脈弓を合併した 先天性修正大血管転位症の1例

福澤 純 田中秀一 貴田岡享 斎藤哲也
千葉 裕* 赤石直之

はじめに

先天性修正大血管転位症（以下 cTGA）は心房心室不一致と大血管転位が同時に存在する心奇形¹⁾とされ、それ単独では正常と同様の血行動態を示す先天性心疾患である。そのため他の心奇形を合併しない場合には見逃されやすい。我々は初診より16年後に新たに三尖弁（左側房室弁）逆流が出現した右側大動脈弓合併 cTGA を経験した。同症において低圧系の本来の（解剖学的）右心室が高圧系の血行動態に曝されるためアダプテーション不全をきたすことがあると報告されている²⁾が、その脂肪酸代謝について検討している報告はない。近年、心筋脂肪酸代謝を評価し得る心筋 SPECT 製剤 ¹²³I-BMIPP が開発された。これ

を用いて心筋シンチグラフィ検査を施行し、同症の病態生理の把握の可能性についても検討した。

症 例

症 例：44歳，女性。

家族歴：特記すべきことなし。

既往歴：昭和54年5月に胸部レントゲン写真異常を指摘され前医に入院して合併奇形および三尖弁逆流を有さない右側大動脈弓合併 cTGA と診断された。

現病歴：上記診断後は特に自覚症状の変化はなく定期的なフォローアップを受けずに経過していた。今回、急性上気道炎症状を訴えて来院した際に、胸部レントゲン写真異常および前回の入院時には指摘されていなかった心雑音（全収縮期雑音）を聴取したため精査目的で名寄市立総合病院第1内科に入院した。

入院時現症：身長154cm，体重48kg。血圧148/82mmHg，脈拍60/分，整。胸部聴診上，単一II音および全収縮期雑音を聴取した。

検査所見：胸部レントゲン写真では右側大動脈弓および右3弓の異常な突出を認めた（図1）。心電図では正常洞調律で心拍数54/分，左軸偏位を認めた（図2）。経胸壁心エコーブラーでは短軸像で左側房室弁が三尖であることが確認され，また左側房室弁と大動脈弁との接続がないことが確認された。経食道心エコーでは（図3）左側房室弁（三尖弁）の付着部位が右側房室弁（僧帽弁）よりも心室側にあった。胸部CT（図4）では肺動脈が右側より，上行大動脈が左側より起始していた。

Key words：三尖弁逆流

経食道心エコーブラー

心室造影（左側，右側）

アダプテーション不全

(adaptation failure)

心内奇形

A case report of congenitally corrected transposition of the great arteries associated with right sided aortic arch.

Jun Fukuzawa, Hideichi Tanaka,
Tohru Kitaoka, Tetsuya Saito,
Yutaka Chiba*, Tadayuki Akaishi
名寄市立総合病院 第1内科
*名寄市立総合病院 放射線科

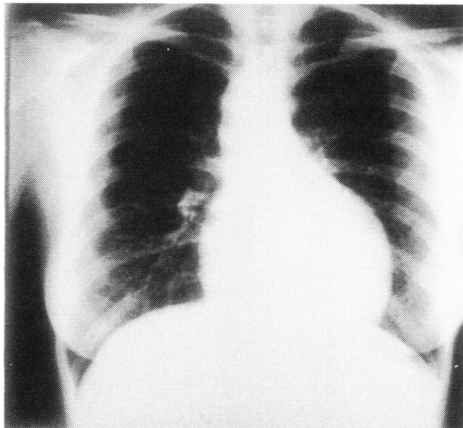


図1. 胸部レントゲン写真

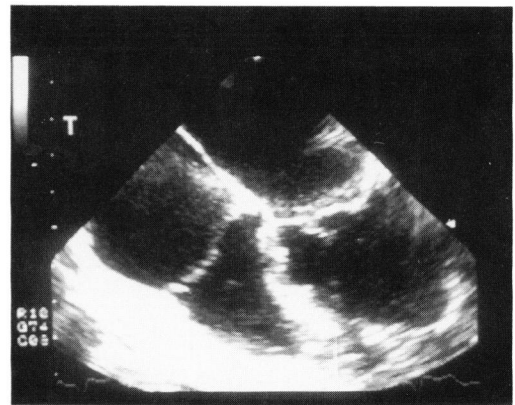


図3. 経食道心エコー

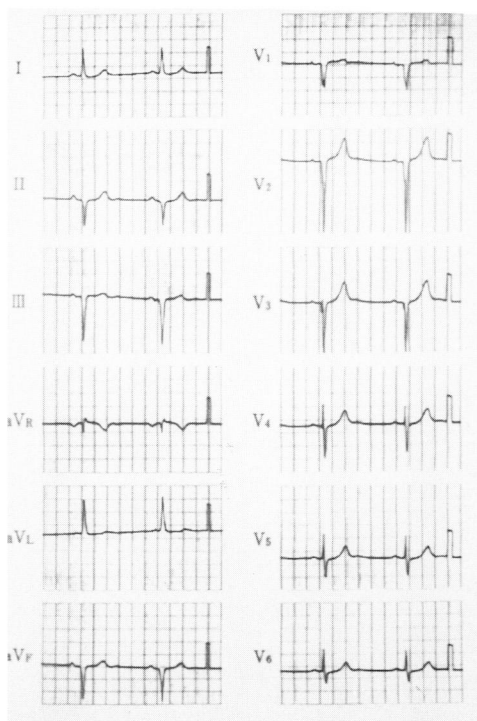


図2. 心電図

さらに前後関係も変化しておりサイドバイサイドに位置していることが確認された。MRI (図5) ではCTと同様の大動脈と肺動脈の起始部の関係の変化の所見以外に、左側の心室の肉柱が発達している所見を認めた。心臓カテーテル検査では左側心室造影 (図6) で軽度の三尖弁逆流と肉柱の発達および漏斗部の存在を認めた。血液サンプリングによる酸素飽和度や圧データに異常はなかった。冠動脈造影 (図7) では前下行枝が右側心室を灌流する血管より派生しており、また回旋枝に相当する部分が独立して派生していたが、それぞれ器質狭窄は認めなかった。

以上の画像所見より三尖弁 (左側房室弁) 逆流を伴い、他の心内奇形を合併しない右側大動脈弓合併 Van Praagh 分類¹⁾ SLL 型の cTGA と診断した。

核医学的検査所見：^{99m}Tc-HSA によるファーストパスアンジオグラフィー (図8) では右側心室は心尖が先端にいくにしたがって細くなっており解剖学的左室の形態を呈していた。また左側心室は漏斗部を有し、心尖部は鈍化しており解剖学的右室の形態を呈していた。²⁰¹Tl 心筋シンチグラフィー (図9) では解剖学的右室である肥大した左側心室に集積を認め、特にその部位の集積低下などの異常を認めなかった。¹²³I-BMIPP 心筋シンチグラフィー (図10) では²⁰¹Tl 心筋シンチグラフィーとはほぼ同様に左側心室を中心に集積が認められ、とくに集積低下を呈している部位はなかった。

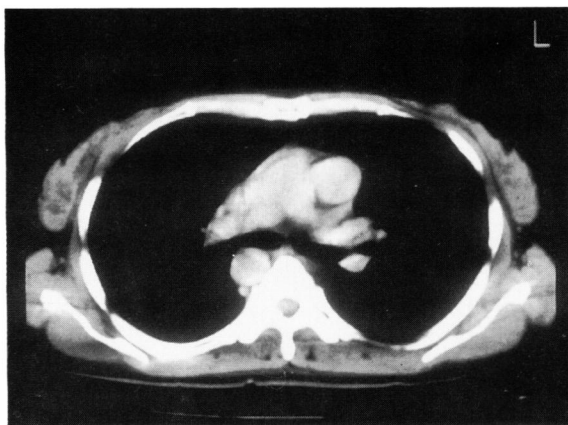


図 4. 胸部CT

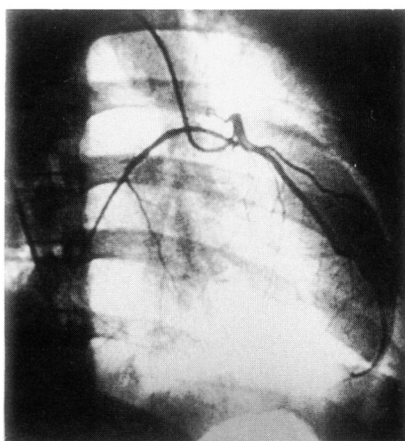


図 7. 冠動脈造影



図 5. MRI

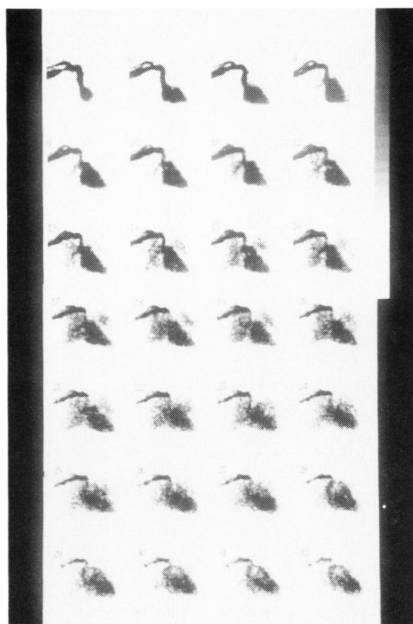


図 8. ^{99m}Tc -HSA によるファーストパス
アンジオグラフィー

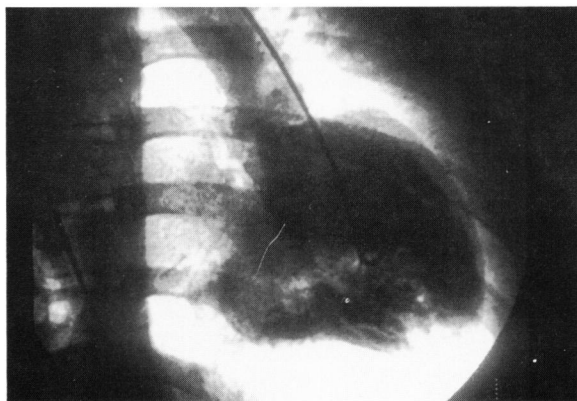


図 6. 左側心室造影

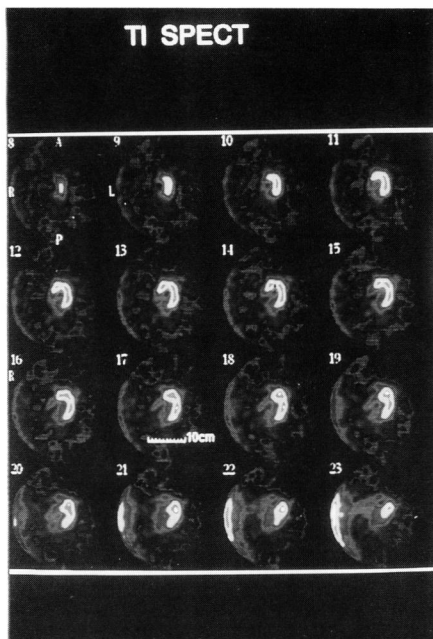


図 9. ^{201}Tl 心筋シンチグラム

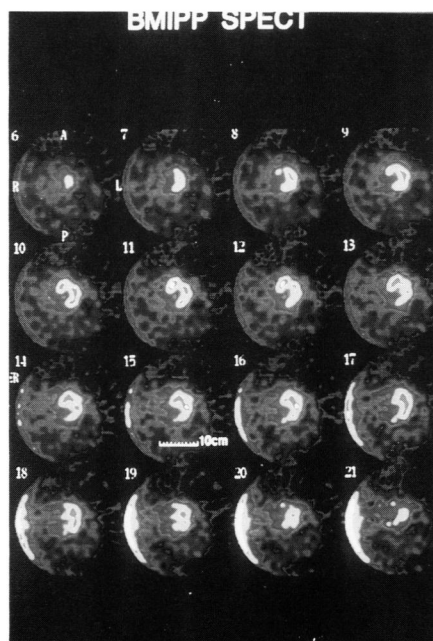


図 10. ^{123}I -BMIPP 心筋シンチグラム

考 察

cTGA の発生頻度はわが国では全先天性心疾患の 0.4% 程度といわれている稀な疾患である³⁾。さらに心室中隔欠損などの他の合併奇形のないものの発生率はかなり少なく全 cTGA の約 1% と報告されている³⁾。しかし、われわれが以前に報告した心内奇形を合併しない孤立性左心症⁴⁾ などと同様に、近年、画像診断の発達に伴いその報告例が増加してきている。

cTGA の RI アンジオグラフィー所見についてはいくつかのグループが心室の転位と大血管の転位を描出できることを報告している^{5)~7)}。同症の核医学的診断については今までに上記の RI アンジオグラフィーを用いた報告はあるが、 ^{201}Tl 等の心筋製剤を用いた診断の報告は非常に少ない⁸⁾⁹⁾。特に ^{123}I -BMIPP を用いたものは、両核種の普及が最近になって行われたこともあり現在のところ文献上では認められていない。

Bajwa⁸⁾らは ^{201}Tl シンチグラフィーでは下壁と心尖部の集積低下と著明な反時計回転をする心室像が特徴と報告している。また大坪ら⁹⁾は他の心奇形を合併しない同症においては左側心室に ^{201}Tl の集積を認めたと報告している。本症例でも ^{201}Tl の集積は左側心室に認められ特に明らかな欠損像はなかった。

^{123}I -BMIPP の心筋への摂取は心筋の脂肪酸代謝の程度を示すといわれ、虚血性心疾患¹⁰⁾ばかりではなく肥大型心筋症¹¹⁾などの疾患においても集積異常を呈するとされている。その意味から他の奇形を合併しない cTGA において認められるアダプテーション不全²⁾が代謝面でどのような状態になっているかを ^{123}I -BMIPP を用いて検討することはアダプテーション不全の病態生理を解明するために重要な意味を持つと思われる。アダプテーション不全によって引き起こされると考えられた ^{123}I -BMIPP の集積低下は本症例では認められなかった。まだアダプテーション不全が存在しなかったことが原因となっていると思われる。

いままでに同症におけるこの核種を用いた同様の検討がなかったことより、今後、症例を増やし検討することが必要と考えられた。特に cTGA におけるアダプテーション不全と心筋脂肪酸代謝との関連を ^{123}I -BMIPP で検討しその発生機序を解明

する必要があると思われた。

お わ り に

右側大動脈弓を合併した cTGA を経験した。心筋シンチグラム上 ^{201}Tl では解剖学的右室である左側心室に集積を認めた。 ^{123}I -BMIPP ではアダプテーション不全を起こしていなかったため集積低下などの異常を認めなかった。

引 用 文 献

- 1) Van Praagh R, Van Praagh S : Isolated ventricular inversion. A consideration of the morphogenesis, definition and diagnosis of nontransposed and transposed great arteries. *Am J Cardiol* 17 : 395 - 408, 1966.
- 2) Liberson AD, Schumacher RR, Childress RH, et al : Corrected transposition of the great vessels in a 73-year-old man. *Circulation* 39 : 96 - 100, 1969.
- 3) 中澤誠, 瀬口正史, 高尾篤良 : わが国における新生児心疾患の発生状況 (厚生省心身障害研究, 心疾患研究班研究報告より). *日本小児科学会雑誌* 90 : 2578 - 2587, 1986.
- 4) Fukuzawa J, Haneda T, Ishii Y, et al : A case report of isolated levocardia without intracardiac anomalies associated with sick sinus syndrome. *Jpn Circ J* 57:245 - 250, 1993.
- 5) Gal R, Port SC: Radionuclide angiography in congenital corrected transposition of the great vessels in an adult. *J Nucl Med* 28:116 - 118, 1987.
- 6) Hagan AD, Friedman WF, Ashburn WL, et al : Further applications of scintillation scanning technics to the diagnosis and management of infants and children with congenital heart disease. *Circulation* 45 : 858 - 868, 1972.
- 7) Attie F, Cuaron A, Marquez M, et al : Qualitative radionuclide angiocardigraphy in the diagnosis of corrected transposition. *Am Heart J* 97 : 141 - 146, 1979.
- 8) Bajwa N, Bianco JA, Stone CK: Thallium myocardial scintigraphy in congenitally-corrected transposition of the great arteries. *J Nucl Med* 32 : 1611 - 1613, 1991.
- 9) 大坪光典, 勝賀瀬貴, 宮本憲行, 他 : 修正大血管転位症の成人 3 症例. *呼と循* 43 : 1203 - 1207, 1995.
- 10) Tamaki N, Kawamoto M, Yonekura Y, et al : Regional metabolic abnormality in relation to perfusion and wall motion in patients with myocardial infarction: Assessment with emission tomography using an iodinated branched fatty acid analog. *J Nucl Med* 33 : 659 - 667, 1992.
- 11) Kurata C, Tawarahara K, Taguchi T, et al : Myocardial emission computed tomography with iodine-123-labeled beta-methyl-branched fatty acid in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Nucl Med* 33 : 6-13, 1992.

